Nicht für den Austausch

Aus dem Neurologischen Forschungsinstitut Breslau
Direktor: Prof. Dr. Foerster

Zur Klinik und Anatomie des Gangliocytoma dysplasticum des Kleinhirns

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Friedrich-Wilhelm-Universität Breslau

vorgelegt von

Ulrich Maiß

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Breslau

Referent: Prof. Dr. Gagel
Dekan: Prof. Dr. Gutzeit

Zeitschrift für die gesamte
Neurologie und Psychiatrie

Herausgegeben von

O. Bumke, München
O. Foerster, Breslau
R. Gaupp, Stuttgart-Degerloch
M. Nonne, Hamburg
Ernst Rüdin, München
W. Scholz, München
K. Wilmanns, Wiesbaden

Redaktion:

O. Foerster, Breslau
R. Gaupp, Stuttgart-Degerloch
Ernst Rüdin, München
W. Scholz, München

Sonderabdruck aus 169. Band. 1. und 2. Heft

U. Maiss:

Zur Klinik und Anatomie des Gangliocytoma dysplasticum des Kleinhirns

Berlin
Verlag von Julius Springer
1940

Z. Neur.

Die „Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie" erscheint in zwangloser Folge, derart, daß die eingehenden Arbeiten so rasch wie irgend möglich erscheinen können. Arbeiten, die nicht länger als $^1/_2$ Druckbogen sind, werden im Erscheinen bevorzugt. Eine Teilung von Arbeiten in verschiedene Hefte soll vermieden werden.

Der Autor erhält einen Unkostenersatz von RM. 20.— für den 16seitigen Druckbogen, jedoch im Höchstfalle RM. 40.— für eine Arbeit.

Die Zeitschrift erscheint zwanglos, in einzeln berechneten Heften, die zu Bänden von etwa 50 Bogen Umfang vereinigt werden.

Beiträge aus dem Gebiet der organischen Neurologie sind zu senden an
Herrn Prof. Dr. O. Foerster, Breslau, Hohenlohestr. 11.

Beiträge aus dem Gesamtgebiet der Psychiatrie mit Einschluß der Psychoneurosen an
Herrn Prof. Dr. R. Gaupp, Degerloch bei Stuttgart, Waldstr. 7.

Beiträge aus dem Gesamtgebiet der Erbbiologie an
Herrn Prof. Dr. E. Rüdin, München, Besselstr. 1.

Beiträge aus dem Gesamtgebiet der pathologischen Anatomie an
Herrn Prof. Dr. W. Scholz, München, Kraepelinstr. 2.

Es wird ausdrücklich darauf aufmerksam gemacht, daß mit der Annahme des Manuskriptes und seiner Veröffentlichung durch den Verlag das ausschließliche Verlagsrecht für alle Sprachen und Länder an den Verlag übergeht, und zwar bis zum 31. Dezember desjenigen Kalenderjahres, das auf das Jahr des Erscheinens folgt. Hieraus ergibt sich, daß grundsätzlich nur Arbeiten angenommen werden können, die vorher weder im Inland noch im Ausland veröffentlicht worden sind, und die auch nachträglich nicht anderweitig zu veröffentlichen der Autor sich verpflichtet.

Bei Arbeiten aus Instituten, Kliniken usw. ist eine Erklärung des Direktors oder eines Abteilungsleiters beizufügen, daß er mit der Publikation der Arbeit aus dem Institut bzw. der Abteilung einverstanden ist und den Verfasser auf die Aufnahmebedingungen aufmerksam gemacht hat.

Die Mitarbeiter erhalten von ihrer Arbeit zusammen 40 Sonderdrucke unentgeltlich. Weitere 160 Exemplare werden, falls bei Rücksendung der 1. Korrektur bestellt, gegen eine angemessene Entschädigung geliefert. Darüber hinaus gewünschte Exemplare müssen zum Bogennettopreise berechnet werden. **Mit der Lieferung von Dissertationsexemplaren befaßt sich die Verlagsbuchhandlung grundsätzlich nicht;** sie stellt jedoch den Doktoranden den Satz zur Verfügung zwecks Anfertigung der Dissertationsexemplare durch die Druckerei.

Die Erledigung aller nichtredaktionellen Angelegenheiten, die die Zeitschrift betreffen, erfolgt durch die

Verlagsbuchhandlung Julius Springer in Berlin W 9, Linkstr. 22/24
Fernsprecher: 21 81 11.

---

169. Band **Inhaltsverzeichnis.** 1. und 2. Heft

Seite

Brodal, Alf. Experimentelle Untersuchungen über die olivo-cerebellare Lokalisation. Mit 38 Textabbildungen 1

Hasama, Bun-ichi. Über die Funktion der vegetativen Zentren im Aktionsstrombild. Mit 9 Textabbildungen 154

Maiss, U. Zur Klinik und Anatomie des Gangliocytoma dysplasticum des Kleinhirns. Mit 6 Textabbildungen 170

Steger, J. und **G. Schaltenbrand.** Das Myogramm bei der Katatonie. XI. Mitteilung zu den myographischen Untersuchungen in der Klinik. Mit 10 Textabbildungen 183

Bergner, Gertrud. Zur Frage der Harnstoffvermehrung im Gehirn bei Hirnschwellung. Mit 6 Textabbildungen 208

Takeya-Sikô. Markscheidenfärbemethode am Gefrierschnitt. (Ein Beitrag zum *Schroeder*schen Artikel im 166. Bd., 4. Heft.) Mit 3 Textabbildungen. 216

Fortsetzung des Inhaltsverzeichnisses auf der III. Umschlagseite.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545813_0143

(Aus dem Neurologischen Forschungsinstitut Breslau [Direktor: Prof. Dr. *Foerster*].)

Zur Klinik und Anatomie des Gangliocytoma dysplasticum des Kleinhirns.

Von

U. Maiss-Breslau.

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen am 1. November 1939.)

Unter 9 Fällen von Ganglienzelltumoren des Zentralnervensystems, die im Neurologischen Forschungsinstitut Breslau zur Untersuchung kamen, hebt sich eine Kleinhirngeschwulst durch ihren besonderen Aufbau heraus, die in Bd. 146 dieser Zeitschrift von *Foerster* und *Gagel* als Gangliocytoma dysplasticum beschrieben wurde. Durch das Entgegenkommen von Herrn Primärarzt Dr. *Kroll* (St. Georgs-Krankenhaus Breslau) war es mir möglich, einen gleichartigen Fall anatomisch zu untersuchen.

Krankengeschichte.

E. Sch., geb. 26. 7. 06, Beruf: Landwirt.

Eine Schwester des Patienten leidet an Schwindelanfällen und gelegentlicher Bewußtlosigkeit. Im übrigen Familienanamnese o. B. Vor 11 Jahren Kropfoperation. Sonst nie ernstlich krank gewesen. Beginn der jetzigen Krankheit Anfang 1938. Damals traten Schmerzen im Genick und Hinterkopf auf und zwar nur bei horizontaler Lage, besonders wenn Patient den Kopf hintenüber legte. Kurz vor Weihnachten 1938 mußte Patient früh beim Aufstehen erbrechen und hatte dabei starke Kopfschmerzen. Er fiel um und mußte ins Bett gebracht werden. Nach der Beschreibung hatte er damals einen Anfall *tonischer Streckstarre*. Am zweiten Weihnachtsfeiertag trat ein zweiter gleichartiger Anfall während des Mittagessens auf: Schweißausbruch, Erbrechen im Strahl, Streckstarre, Bewußtlosigkeit; danach starke Kopfschmerzen und Zittern. Im Verlauf der nächsten zwei Monate hatte Patient dann noch zwei solche Anfälle, die nach der Beschreibung seiner Angehörigen alle den gleichen Verlauf nahmen. Am 4. 3. 39 trat noch einmal ein ähnlicher Anfall auf; Patient sei jedoch bei diesem nicht bewußtlos gewesen, auch sei hinterher kein Zittern aufgetreten. Nach den Anfällen bestand für etwa $^1/_2$ Stunde verschwommenes Sehen. In der Zeit zwischen den Anfällen bestanden Schmerzen im Genick und Übelkeitsgefühl. Bei Anstrengungen kam es sehr leicht zu Schwindelanfällen. Häufig hatte Sch. über heftige Kopfschmerzattacken zu klagen. Am 7. 3. 39 wurde Sch. in die Nervenabteilung des St. Georgs-Krankenhauses in Breslau (Primärarzt Dr. *Kroll*) aufgenommen. Dort erhob man folgenden *Befund:*

Guter Ernährungs- und Kräftezustand. Ausgedehnte Psoriasis vulgaris, besonders am Rumpf und vereinzelt an den Streckseiten der Extremitäten. Am Hals alte Kragenschnittnarbe, faustgroße Struma rechts. Innere Organe o. B. *Kopf:* Normal konfiguriert. Kein Klopfschmerz. Beweglichkeit aktiv und passiv allseitig eingeschränkt, besonders bei Rückwärtsbewegungen; bei diesen treten starke

Schmerzen in Hinterkopf und Nacken auf. Klopf- und Druckschmerzhaftigkeit der *Wirbelsäule* bis zum 4. Brustwirbel abwärts. *Augen:* Lidspalten gleichweit. Bewegungen in allen Richtungen frei. In den Endstellungen Horizontalnystagmus beiderseits. Pupillen rechts = links, rund, mittelweit, prompte Licht- und Konvergenzreaktion. Beiderseits Stauungspapille rechts > links. *Zunge:* Weicht beim Herausstrecken nach links ab. *Übrige Hirnnerven* o. B. *Reflexe:* R.P.R. und Tr.S.R. rechts = links +. Trömmer beiderseits ∅, Mayer rechts = links +, B.D.R. periostal und cutan rechts < links +, Cr.R. rechts = links +, P.S.R. und A.S.R. rechts = links lebhaft, leichter Fußklonus beiderseits. Keine sonstigen Pyramidenbahnzeichen.

Kniehacken- und *Zeigefingernasenversuch* beiderseits o. B. Bei Fußaugenschluß *Fallneigung* nach rechts. *Gang* mit geschlossenen Augen unsicher, fragliches Abweichen nach rechts. *Sensibilität* für alle Qualitäten intakt. *Sprache* o. B. *Psyche* o. B. *Wa.R.* und Begleitreaktionen im Blut ∅.

Die *Röntgenleeraufnahme* des Schädels ergibt ein starkes Klaffen der Nähte, besonders der Lambdanaht. Die Hinterhauptsschuppe erscheint im Seitenbild etwas abgehoben. Knochen im Bereich der hinteren Schädelgrube sehr dünn. 8. 3. 39. *Ventrikulographie.* Enorm erhöhter Liquordruck. Liquor/Luftaustausch 70/40 ccm. Liquorbefund: Keine Zellen, Eiweiß nach *Nissl* 0,2 Teilstriche. Wa.R., Mastix- und Goldsolreaktion ∅. Das Ventrikulogramm zeigt eine mäßig starke symmetrische Dilatation der Seitenventrikel, der 3. und 4. Ventrikel ist nicht gefüllt. Nach Lagerung mit hängendem Kopf stellt sich auch der 3. Ventrikel stark erweitert dar. Vom Zeitpunkt der Ventrikulographie an hat Sch. einen lebhaften Horizontalnystagmus auch in Ruhestellung der Augen. *Therapeutisch* wird täglich Traubenzucker + Euphyllin i. v. gegeben, außerdem 30,0 Magnes. sulfuric. rektal.

13. 3. 39 *Operation.* Lokalanästhesie. T-Schnitt über dem Occiput. Wegnahme des Knochens über beiden Kleinhirnhälften. Resektion des Atlasbogens. Dura prall gespannt, keine Pulsation. Punktion des rechten Vorderhorns durch das alte Ventrikelpunktionsloch, Ablassen von etwa 100 ccm Liquor, danach Pulsation des Gehirns. Nunmehr Eröffnung der Dura über beiden Kleinhirnhälften diagonal, Eröffnung der Cisterna magna. Die linke Kleinhirnhälfte ist stark vergrößert, Windungen verstrichen und längsgefaltet. Von der Oberseite der linken Kleinhirnhemisphäre erstreckt sich über die Oblongata bis zum oberen Halsmark herab ein etwa daumendicker Kleinhirnlappen, der ebenfalls die erwähnten Veränderungen aufweist, und der in keiner Verbindung mit der nach unten stark eingepreßten Kleinhirntonsille steht. Er hat die Oblongata stark komprimiert und nach rechts verdrängt. Der pathologische Lappen wird, nach exakter blutleerer Trennung von der Oblongata, in etwa 6 cm Länge und $2^1/_2$—3 cm Breite reseziert. Aus der veränderten linken Kleinhirnhälfte wird zur histologischen Untersuchung eine kleine Probeexcision vorgenommen. Sorgfältige Blutstillung; Fascien-, Muskel-, Hautnaht. Verband. Während der Operation Ansteigen des Blutdrucks, zeitweise bis auf 250 RR. Sch. hat die Operation relativ gut überstanden. Unmittelbar nach der Operation Erbrechen, dann nicht mehr. Atmung o. B. Puls noch sehr gespannt, Frequenz um 100 pro Minute.

14. 3. 39. Atmung und Puls regelmäßig. RR mittags 150. Hochgradiger Ruhenystagmus nach rechts mehr als nach links. Sehr starke Ataxie im linken Arm. Am Nachmittag ist Patient sehr schwach. Gegen Abend nimmt die Schwäche weiter zu, RR jetzt 105/60, Pulsfrequenz steigt auf 126 pro Minute. Intravenöse Infusion von 100 ccm physiologischer Kochsalzlösung + 1 ccm Lobesym. 15. 3. 39. Nachts 1 Uhr plötzlich Atemlähmung, die auch durch reichliche Gaben von Lobelin und Lobesym nicht zu bekämpfen ist. Exitus letalis.

Autopsie.

Bei der Herausnahme des Gehirns fällt eine Abplattung der Windungen auf. Sonst sind am Großhirn bei äußerer Betrachtung keine Abweichungen von der Norm festzustellen. Das Kleinhirn weist im Bereich der linken Hemisphäre eine diffuse Vergrößerung auf. Die Windungen erscheinen abgeflacht und verbreitert, doch ist die Konfiguration der Lappen und Läppchen gut zu erkennen. Caudal setzt sich die linke Kleinhirnhemisphäre noch ein kurzes Stück als breiter Zapfen fort, welcher der Oblongata aufsitzt. Man sieht hier die Folgen der stattgehabten Operation. Das bei der Operation entfernte Stück paßt sich diesem Defekt an. Auf eine bildliche Darstellung wird verzichtet, da der Befund weitgehend dem von *Foerster* und *Gagel* beschriebenen Bilde gleicht. Die Oblongata ist auf der rechten Seite sehr stark komprimiert; die Kompression erstreckt sich, von oral nach caudal geringer werdend, bis abwärts etwa in die Höhe der Pyramidenkreuzung. Nach kurzer Anfixierung in 10% Formalin wird das Kleinhirn samt Mittelhirn, Pons und Oblongata an den Austrittsstellen der Nn. oculomotorii vom Großhirn abgetrennt. Auf Querschnitten durch das Kleinhirn erkennt man, daß die Kleinhirnläppchen im Bereich der linken Hemisphäre in toto stark verbreitert sind und statt der normalen Bäumchenstruktur nur mehr eine grobe Faltung aufweisen. Auf den Wurm greift der Prozeß nicht über. Frontalschnitte durch das Großhirn lassen außer einer mittelstarken symmetrischen Dilatation des Ventrikelsystems keine Veränderungen erkennen.

Histologischer Befund.

Ein Übersichtsbild aus dem veränderten Kleinhirnbezirk (Abb. 1) läßt bei Markscheidenfärbung nach *Kulschitzky* sehr gut die Eigentümlichkeit des Prozesses erkennen. Auf der linken Seite des Bildes sieht man ein Kleinhirnläppchen, das an seiner linken Seite mit Ausnahme des starken Markreichtums der nicht verbreiterten Molekularschicht unverändert erscheint, während es nach rechts eine sehr starke Verbreiterung der Molekularschicht zeigt. In den anderen Teilen der Abbildungen ist diese Veränderung noch ausgesprochener. Vor allem fällt der ungeheuere Markreichtum der Molekularschicht und die Verbreiterung derselben auf, so daß man bei Untersuchung eines nur kleinen Stückchens leicht dem Irrtum verfallen kann, daß die Molekularschicht den Markstrahl darstellt.

Ein Übersichtsbild nach *Nissl* (Abb. 2) zeigt, daß an Stelle der Körner- und *Purkinje*-Zellschicht ein breites Band dicht gelagerter Zellen gelegen ist.

Abb. 3a und b gibt *Kulschitzky*- und *Nissl*-Bild bei stärkerer Vergrößerung nebeneinander wieder. In der zellführenden Schicht ziehen eine größere Anzahl von Markscheiden ohne bestimmte Anordnung wirr durcheinander, doch zeigen eine größere Zahl von diesen einen zur Kleinhirnoberfläche senkrechten Verlauf. Die Molekularschicht weist eine dichte Markfaserzeichnung auf; von den Markfasern verläuft ein großer Teil senkrecht zur Läppchenoberfläche, während andere parallel zu dieser ziehen und wieder andere einen ungeordneten Verlauf nehmen. Nach der Peripherie des Läppchens zu nimmt die Dichte der Markfasern

Abb. 1. Übersichtsbild aus der linken Kleinhirnhemisphäre. Die Molekularschicht ist stark verbreitert und ungemein markreich. Zwischen den einzelnen Läppchen sind nur sehr enge Spalten vorhanden, so daß die Orientierung hinsichtlich der Lage von Markstrahl und Molekularschicht zunächst schwierig ist. An der linken Seite des Bildes ein Kleinhirnläppchen, das nach dem Rande des Bildes zu mit Ausnahme des großen Markreichtums der Molekularschicht noch unverändert erscheint (Übergang zur normalen Kleinhirnrindenstruktur). (Markscheidenfärbung nach *Kulschitzky*, Lupenvergrößerung.)

Abb. 2. Übersichtsbild aus der linken Kleinhirnhemisphäre. An Stelle der Körner- und *Purkinje*-Zellschicht ist ein breites Band dicht gelagerter Zellen gelegen (*Nissl*-Bild, Lupenvergrößerung).

wieder etwas ab. Das *Nissl*-Bild zeigt ein breites Band von Zellen, die eine gewisse, wenn auch nicht sehr ausgesprochene Gruppierung in einzelne

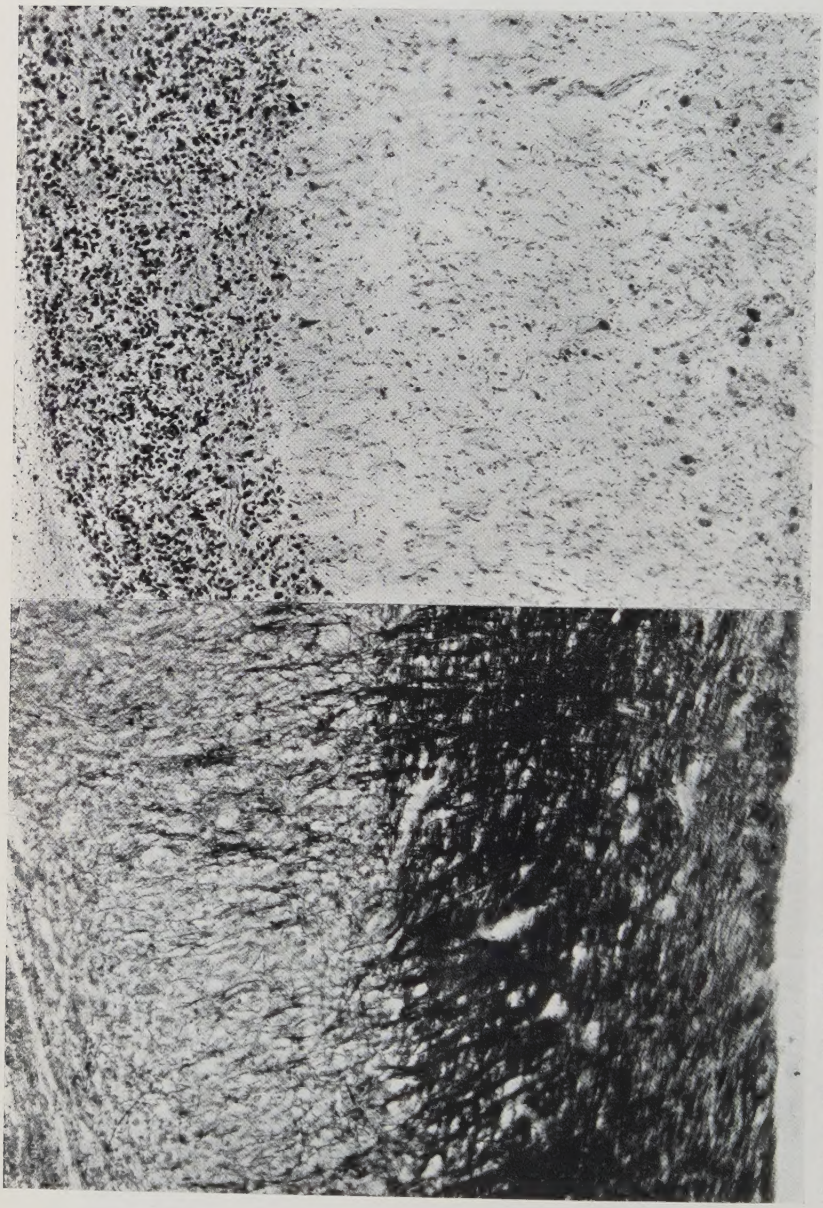

Abb. 3a und b. Links *Kolschitzky*- rechts *Nissl*-Bild. In der Tumorzellschicht zieht eine größere Anzahl von Markscheiden. In der Molekularschicht dichte Markfaserzeichnung, die nach der Läppchenperipherie wieder etwas abnimmt. Das *Nissl*-Bild zeigt ein breites Zellband, innerhalb dessen man eine gewisse Gruppierung in einzelne Zellnester erkennen kann. Nach außen (im Bilde unten) schließt sich eine Schicht an, die wesentlich spärlicher Zellen führt. Ganz außen finden sich wieder etwas reichlicher Zellen; sie imponieren schon bei dieser Vergrößerung als Ganglienzellen (Vergr. 80fach).

Zellnester erkennen lassen. Nach außen schließt sich eine Schicht an, die wesentlich spärlicher Zellen führt, und die der Partie des größten

Markreichtums im Markscheidenbild, d. h. der Molekularschicht entspricht. Vereinzelt finden sich unter diesen größere, pyramidenförmige Zellen, die schon bei dieser relativ schwachen Vergrößerung als Ganglienzellen imponieren. Weiter oberflächlich, in dem Gebiet, in dem das *Kulschitzky*-Bild wieder weniger Markscheiden zur Darstellung bringt, finden sich reichlicher größere Zellen mit deutlichem Zelleib, der einen hellen bläschenförmigen Kern mit einer deutlichen Kernmembran und einem mit Thionin intensiv gefärbten Nucleolus enthält.

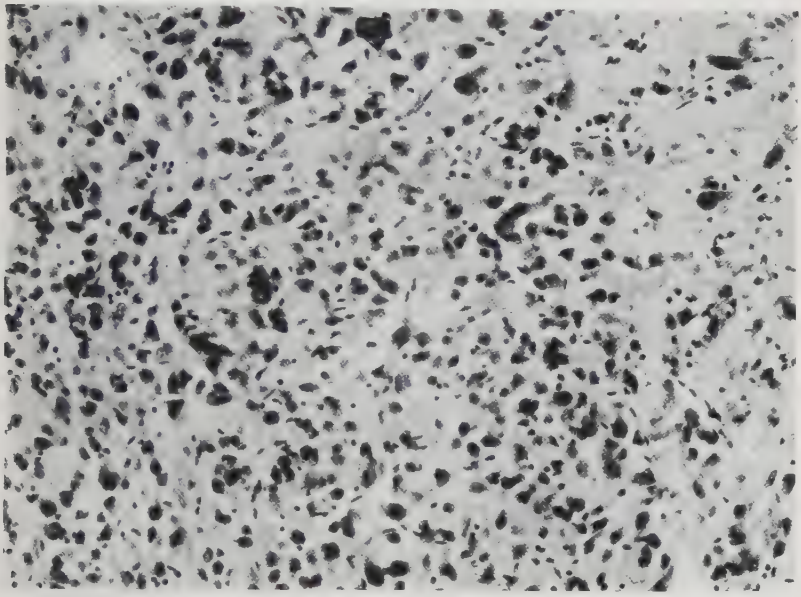

Abb. 4 zeigt das Zellband bei stärkerer Vergrößerung. Erklärung siehe Text (*Nissl*-Bild, Vergr. 190fach).

Auf Abb. 4 kommt dieses Zellband im *Nissl*-Bild bei 190facher Vergrößerung zur Darstellung. Es handelt sich um Zellen sehr verschiedener Größe. Die Mehrzahl der Zellen besitzt einen relativ hellen Kern mit deutlicher Kernmembran und einem Nucleolus und einem schmalen Plasmaleib, der in den meisten Fällen eine Andeutung von *Nissl*-Granula erkennen läßt. Im *Bielschowsky*-Bild lassen sich in diesen Zellen angedeutete Endofibrillen darstellen; diese Zellen sind also als Vorstufen von Ganglienzellen, als Neuroblasten, anzusprechen. Daneben finden sich kleinere rundliche Zellen mit chromatinreichem Kern und kaum sichtbarem Protoplasmasaum; man dürfte wohl nicht fehlgehen, wenn man sie für Körnerzellen hält. Ferner trifft man in dem Zellband, allerdings nur in geringer Zahl, größere polygonale Zellen mit chromatinarmem, sehr häufig randständigem, bläschenförmigem Kern, der einen

intensiv gefärbten Nucleolus und eine deutliche Kernmembran aufweist. Der gut abgrenzbare Protoplasmaleib dieser Zellen läßt in der Peripherie intensiv gefärbte gröbere *Nissl*-Granula erkennen; diese Zellen unterscheiden sich also in nichts von reifen Ganglienzellen.

Aus der äußeren, subpial gelegenen Schicht eines veränderten Kleinhirnläppchens gibt Abb. 5 einen Ausschnitt bei starker Vergrößerung wieder. Man sieht hier neben Gliazellen eine Reihe von völlig ausgereiften Ganglienzellen. Abb. 6 zeigt zwei Zellen dieser Gegend im

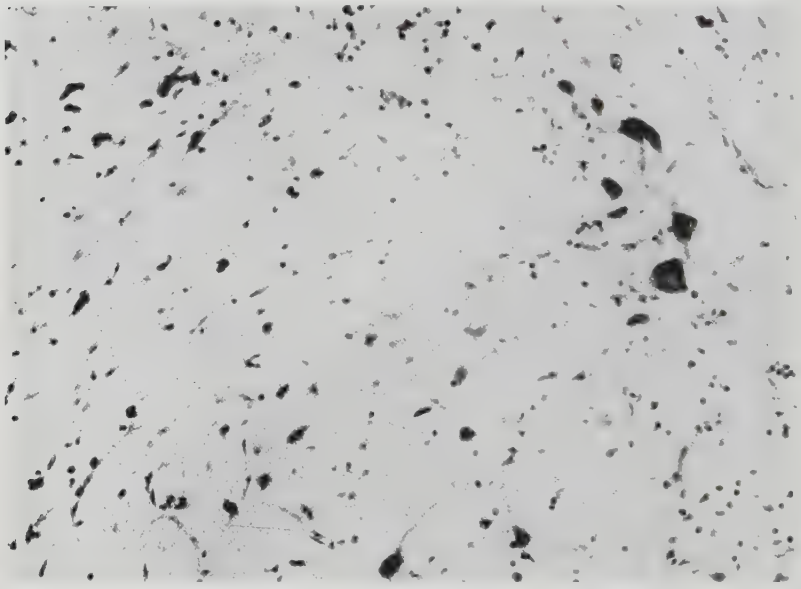

Abb. 5. zeigt einen Ausschnitt aus der subpialen Schicht eines befallenen Kleinhirnläppchens. Man sieht außer Gliazellen eine Reihe ausgereifter, meist multipler Ganglienzellen (*Nissl*-Bild, Vergr. 210fach).

Bielschowsky-Bild, in denen sich deutliche Endofibrillen darstellen ließen; Achsenzylinder erkennt man auf diesem Bild in größerer Anzahl.

Kernteilungsfiguren ließen sich in den pathologischen Bezirken auch bei genauem Durchmustern der Präparate nicht nachweisen, desgleichen keine zweikernigen Ganglienzellen, wie sie sowohl von *Bielschowsky* und *Simons* wie auch von *Foerster* und *Gagel* beschrieben werden. Ganglienzelleinschlüsse von Art der *Lafora*schen Amyloidkörperchen konnten nicht nachgewiesen werden, ebenso keine *Alzheimer*schen Gliazellen, wie es *Bielschowsky* und *Simons* in ihrem Falle gefunden haben. Die Zellschicht ist von einem dichten Netz von Capillaren durchzogen, wie das *Perdrau*-Bild zeigt; freie Silberfibrillen sind nicht vorhanden. Im *Holzer*-Bild kommen vereinzelt innerhalb der Zellschicht Gliafasern zur Darstellung.

Es sei noch erwähnt, daß wohl ausgebildete *Purkinje*-Zellen außer in den Übergangsgebieten zur normalen Kleinhirnrindenstruktur nicht vorkommen, wenn auch einzelne der mehr oberflächenwärts gelegenen Zellexemplare eine gewisse Ähnlichkeit mit *Purkinje*-Zellen besitzen.

Aus dem rechten Kleinhirn wurden zur Orientierung Gefrierschnitte hergestellt und mit Kresylviolett gefärbt. Die Körnerschicht ist stellenweise erheblich gelichtet, auch sind einzelne der in ihr vorhandenen

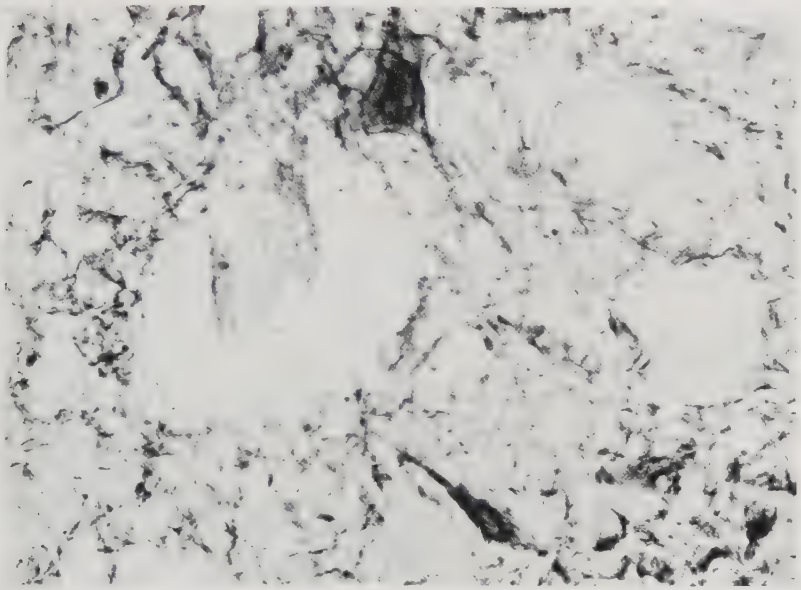

Abb. 6. Das *Bielschowsky*-Bild zeigt in zwei Ganglienzellen aus der subpialen Schicht eines befallenen Kleinhirnläppchens deutliche Endofibrillen. Größere Zahl von Achsenzylindern im Gesichtsfeld (Vergr. 340fach).

Zellen heller gefärbt, ferner sind Zellschatten vorhanden. Die *Purkinje*-Zellen zeigen keine Veränderungen, doch hat man den Eindruck, daß sie stellenweise an Zahl etwas vermindert sind. Im Nucleus dentatus ist eine geringe Gliose zu konstatieren, auch färben sich die Zellen des Dentatus sehr blaß an; doch möchten wir bei der großen Empfindlichkeit der Dentatuszellen dem letzteren Befunde keine wesentliche Bedeutung beimessen.

Epikrise.

Der vorliegende Fall zeichnet sich dadurch aus, daß einerseits ein sicherer Tumor, andererseits eine Mißbildung vorliegt. Der Tumorcharakter geht vor allem aus dem klinischen Verlauf hervor. Erst zwischen dem 3. und 4. Lebensjahrzehnt entwickelt sich ein rasch fortschreitender raumbeengender Prozeß in der hinteren Schädelgrube. Auch unterscheidet sich das histologische Bild hinsichtlich der die

Ta-

Autoren	Kleinhirnsymptome	Hirnnerven	Pyramidenbahn und Schleife
Lhermitte u. *Duclos*, 1920. 36 Jahre, ♂ Sitz: li.	Astasie, Abasie, Ataxie, Adiadochokinese, Tremor der Hände, Nystagmus	Anisokorie, träge LiReaktion, VIII li. (Cochl.), IX (Schluckstörung), X (Bradykardie), Dysarthrie	Sehnenreflexe ++, Fußklonus bds.
Bielschowsky u. *Simons*, 1930, 20 Jahre, ♀ Sitz: re.	Gangstörungen, Ataxie, Adiadochokinese, cerebellare Asynergie, Hypotonie aller Extremitäten, Fallneigung nach re., Nystagmus	Anisokorie, konjugierte Blickparese nach li., III bds., V_1 bds.	RPR bds. +– BDR ∅. Parästhesien in allen Extremitäten
Foerster u. *Gagel*, 1933, 43 Jahre, ♀ Sitz: li.	Während der Operation Streckanfälle	LiReaktion bds. unausgiebig, V_1 und V_2 re., VII re., VIII (Cochl. li., Vestibul. bds.)	Nicht beteiligt
Barten, 1934, 37 Jahre, ♀ Sitz: re.	Taumelnder Gang, Nystagmus	„Augenstörungen" VII bds., Schluckbeschwerden, Sprache bulbär	Sehnenreflexe bds. ++, Schwächegefühl in Armen und Beinen re., Parästhesien in OE und UE re.
Christensen, 1937, 34 Jahre, ♂ Sitz: re.	Nicht vorhanden	Hyposmie li., Strabismus concom. div., V_2 und V_3 li., VII re. (kongenital?)	Schwächegefühl in den Beinen
Heinlein u. *Falkenberg*, 1939, 23 Jahre, ♂ Sitz: re.	Gangstörung, Abweichen nach li., Fallneigung nach li. hinten, Ataxie, Dysdiadochokinese re., Hypotonie von OE und UE li., Sprache und Bewegungen verlangsamt, Nystagmus	Anisokorie, Pupille re. entrundet, LiR und CoR re. < li., V_1 bds., V_3 li., VI und VII li., Ohrensausen, Schwindelgefühl, li. Barany: re. Vorbeizeigen nach lat., Cochl. li., IX li.	BDR ∅
Eigener Fall 32 Jahre, ♂ Sitz: li.	Streckkrämpfe, Dysdiadochokinese, Fallneigung nach re.	XII li.	PSR bds. ++ ASR bds. ++ Leichter Fußklonus

Geschwulst aufbauenden Zellelemente in keinem wesentlichen Punkt von dem sonstigen Bilde eines ausreifenden Ganglienzelltumors, den man in unserem Falle unter Zugrundelegung der *Bielschowsky*schen Nomenklatur als Ganglioneuroma myelinicum bezeichnen muß. *Foerster*

belle 1.

Zeichen endokranieller Raumbeengung	Röntgenbefund	Dauer der Symptome Jahre	Bemerkungen
Occipitalkopfschmerz, Erbrechen, Stauungspapille bds., Schwindel	Liegt nicht vor	1	Psychische Störungen, ähnlich der progressiven Paralyse, zuletzt psychischer Torpor
Leichter Kopfschmerz, leichte Benommenheit, Protrusio bulbi li. > re. Stauungspapille bds., bisweilen Druckschmerz oberhalb der Orbita. Schwindel, Ohnmachten	Hochgradige Impressiones digitatae, starke Erweiteder Sella nach hinten und unten, Dorsum sellae fast vollkommen geschwunden	2	6 Finger bds., Hydromyelie im Halsmark
Kopfschmerzen, Erbrechen, Stauungspapille bds., Abnahme der Sehkraft. Schwindelanfälle	Seitenventrikel stark erweitert, 3. Ventrikel nicht gefüllt	1	
Keine Stauungspapille, in letzter Zeit Sehunfähigkeit. Schwindelanfälle	Liegt nicht vor	7	Gleichgültige euphorische Stimmung. Blasenbeschwerden. „Lokale Hydromyelien des Rückenmarkes“
Anfälle von Nackenkopfschmerzen, Erbrechen, Augenflimmern (temporal), Stauungspapille bds.	Linksverschiebung des 3. Ventrikels und des untersten Teiles des Aquaeductus Sylvii	6	Pat. ist $1^1/_2$ Jahre nach der Operation arbeitsfähig
Nackenkopfschmerzen, Erbrechen, Stauungspapille bds., Sehkraft li. > re. herabgesetzt	Vermehrte Impressiones digitatae, Sella groß, Sellaboden gegen die Keilbeinhöhle vorgewölbt, Dorsum sellae nach hinten ausgebuchtet	2	
Schmerzen im Genick, Erbrechen, Bewußtlosigkeit, Stauungspapille bds., re. > li. Sehvermögen nach den Anfällen gestört. Schwindelanfälle	Auffallend weites Klaffen der Nähte, mäßig starke Erweiterung der Seitenventrikel. 3. Ventrikel stark erweitert	1	

und *Gagel* haben diese Tumorart als besondere Gruppe aus den übrigen Ganglienzelltumoren herausgehoben und wegen des Mißbildungscharakters als *Gangliocytoma dysplasticum* bezeichnet. Der Mißbildungscharakter des hier beschriebenen Falles dokumentiert sich in erster

Linie durch die Art der Ausbreitung sowie auch durch die eigentümliche Myeloarchitektonik. *Bielschowsky* und *Simons* haben für ihren, dem unseren weitgehend gleichenden Falle angenommen, daß hier ein Persistieren der ventrikulären Keimschicht vorliege, während eine äußere Körnerschicht niemals angelegt gewesen sei. Sie sind der Ansicht, „daß wir hier ein Experimentum naturae vor uns haben, das uns zeigt, wie sich das Kleinhirn gestaltet, wenn die äußere embryonale Schicht fortfällt und der Aufbau der Rinde dem ventrikulären Keimmaterial allein überlassen bleibt". Eine solche Deutung erleichtert zumindestens das Verständnis der zunächst recht kompliziert erscheinenden Bildung. Sie gibt auch eine gute Erklärung für die ausgesprochene systemartige Ausdehnung des Prozesses. Dafür daß eine embryonale Körnerschicht nicht angelegt ist, spricht vor allem die Tatsache, daß sich in der Tumorschicht Zellen einer Entwicklungsstufe finden, die man sonst nur zu einem Zeitpunkt antrifft, in dem auch eine embryonale Körnerschicht vorliegt, die ja hier nicht nachzuweisen ist. Daß eine solche bestanden und sich bereits wieder zurückgebildet hat, ist nicht anzunehmen, da sich diese embryonale Körnerschicht erst sehr spät zurückbildet und sich bei der normalen Entwicklung des Kleinhirns in ihren letzten Resten noch monatelang im postfetalen Leben nachweisen läßt *(Gagel)*.

Wir möchten in diesem Zusammenhang noch den Fall *M. B. Schmidt* erwähnen (Untersuchung des Gehirns durch *Hallervorden* und *Bielschowsky*, beschrieben in der Arbeit von *Bielschowsky* und *Simons*), der makroskopisch eine sehr große Ähnlichkeit mit unserem und den anderen in der Literatur berichteten Fällen hatte. Er unterscheidet sich jedoch histologisch immerhin in wesentlichen Punkten, so daß wir ihn auch nicht in unserer Tabelle aufgeführt haben, um den Begriff des Gangliocytoma dysplasticum cerebelli nicht zu verwässern. Sehr bemerkenswert ist, daß sich bei diesem Falle (45jähriger Mann) ein halbseitiger Riesenwuchs des Schädels, ein wahrscheinlich branchiogenes Plattenepithelcarcinom mit Infiltration der Parotisgegend sowie ein „großes, zentral erweichtes Peritheliom des linken Stirnlappens" fand. Alle diese Veränderungen waren auf derselben Seite wie der Kleinhirntumor, was einen weiteren Hinweis auf den Mißbildungscharakter der in Frage stehenden Tumoren darstellt.

In Richtung einer Mißbildung weist ferner die Tatsache, daß in 2 von den im ganzen nur 7 (mit dem Fall *M. B. Schmidt* 8) Fällen eine Hydromyelie im Rückenmark bestand. Im Fall *Bielschowsky* und *Simons* lag eine zweifelsfreie Hydromyelie im Cervicalmark vor. Im Fall *Barten* ist unter dem Sektionsbefund nur vermerkt „Lokale Hydromyelien des Rückenmarks", allerdings ohne histologische Untersuchung, und ohne daß sonst noch irgendwie auf diesen Befund eingegangen wird, so daß man den Fall *Barten* natürlich nur mit Vorsicht verwerten kann.

Im Fall *Bielschowsky* und *Simons* bestand außerdem eine Polydaktylie (Sechsfingrigkeit an beiden Händen). Im übrigen ist nur selten über gleichzeitige andere Mißbildungen berichtet. Auch in unserem Fall ist der Krankengeschichte nichts derartiges zu entnehmen. Eine vollständige Sektion konnte leider nicht ausgeführt werden, so daß für die Untersuchung nur das Gehirn zur Verfügung stand. Man wird in Zukunft bei systematischem Suchen wohl häufiger gleichzeitige andere Anomalien von Mißbildungscharakter bei solchen Fällen erwarten dürfen. Unerläßlich erscheint es, wenn möglich wenigstens das Rückenmark genau zu untersuchen.

Daß in unserem Falle die Wachstumsrichtung von innen nach außen geht, d. h., daß das Keimlager innen liegt, also nur der ventrikulären Keimschicht zugerechnet werden kann, dafür spricht in überzeugender Weise die Tatsache, daß sich nach innen zu die unreiferen Formen der Zellen finden, während die ganz ausgereiften Ganglienzellen nur sehr nahe der Kleinhirnoberfläche anzutreffen sind. Sie tragen aber, wie hier noch einmal betont sei, nicht den Charakter von *Purkinje*-Zellen, zumal sich um sie im *Bielschowsky*-Bild trotz sicher gelungener Färbung (deutliche Endofibrillen) keine Fibrillenkörbe darstellen lassen. Die pyramidenartigen Zellen ähneln in der Form am ehesten den kleinen Pyramidenzellen der Hirnrinde, während für die rundlichen Zellen *Foerster* und *Gagel* in ihrem Falle die Ähnlichkeit mit den Zellen des Nucleus supraopticus, paraventricularis und mamilloinfundibularis hervorgehoben haben. Dafür, daß es sich um *Purkinje*-Zellen oder um Vorstufen solcher handelt, ist jedenfalls kein Anhaltspunkt gegeben. *Christensen* hat in ihrem Falle die Tumorzellen als *Purkinje*-Zellen angesprochen und direkt von einem „Purkinjeom" gesprochen, ein Name, der aber wohl zu speziell gewählt ist. Diese Deutung scheint uns außerdem am Wesen der hier in Frage stehenden Bildung vorbeizugehen, denn es ist ja gerade eins der auffallendsten Merkmale, daß es zur Bildung von typischen *Purkinje*-Zellen gar nicht gekommen ist. Bemerkenswerterweise trifft man, wenn auch in geringer Zahl, gut ausgebildete Körnerzellen innerhalb der Tumorzellschicht. Ob die Tumorzellen funktionstüchtig waren, was *Foerster* und *Gagel* für möglich, *Christensen* sogar für wahrscheinlich hält, ist eine Frage, die sich wohl nicht sicher beantworten läßt.

Unter den oben ausgeführten Gesichtspunkten erscheint die große Ähnlichkeit der in der Literatur bisher beschriebenen Fälle leichter verständlich. Wir haben in der Literatur 6 solcher Fälle finden können, deren erster 1920 von *Lhermitte* und *Duclos* beschrieben wurde, während alle 5 anderen erst im letzten Jahrzehnt mitgeteilt wurden.

Das klinische Bild der bisher beschriebenen Fälle ist in Tabelle 1 zusammengestellt. Wenn sich auch kein für diese Tumorart spezifisches scharf umschriebenes Syndrom herausstellen läßt, so ergeben sich doch eine Reihe einheitlicher Gesichtspunkte.

Daß mehr oder weniger ausgesprochene Kleinhirnsymptome die Regel sind, ist verständlich. Sie fehlten nur im Falle *Christensen*, wenn man nicht die in diesem Falle vorhandene Schwäche in den Beinen als Kleinhirnsymptom werten will. Niemals fehlt eine Beteiligung der Hirnnerven. Charakteristisch sind die Nackenkopfschmerzen, auch andere Hirndrucksymptome wie Stauungspapille und Erbrechen werden niemals vermißt. Im Falle *Barten* ist nur erwähnt, daß zuletzt Sehunfähigkeit bestand, doch sind in diesem Fall die klinischen Daten recht spärlich.

Hinsichtlich der Alters- und Geschlechtsverteilung ergibt sich aus unserer Tabelle eine Bevorzugung des mittleren Lebensalters; 4 von den 7 Fällen fallen auf das 4. Lebensjahrzehnt, 2 auf das 3. Jahrzehnt und 1 Fall in den Anfang des 5. Jahrzehnts (43 Jahre). Ein bevorzugtes Befallensein eines Geschlechts läßt sich aus unserer Tabelle nicht herauslesen.

Eine einigermaßen sichere Abgrenzung der Geschwulst gegen die anderen cerebellaren Geschwulstarten ist auf Grund des klinischen Bildes vorerst nicht möglich.

Die Prognose erscheint nach den bisher vorliegenden Angaben ungünstig; unter den 7 Fällen ist nur eine einzige (wenigstens vorläufige) Heilung zu verzeichnen: der Pat. (Fall *Christensen*) war $1^1/_2$ Jahre nach der Operation wieder arbeitsfähig.

Zum Schluß möchte ich nicht versäumen, Herrn Prof. *Gagel* für die Überlassung des Themas und für die liebenswürdige Hilfe bei der Fertigstellung der Arbeit aufrichtig zu danken.

Literatur.

Barten, H.: Beitr. path. Anat. **93**, 219—237 (1934). — *Bielschowsky, M.* u. *A. Simons:* J. Psychol. u. Neur. **41**, 50—75 (1930). — *Christensen, E.:* Virchows Arch. **300**, 567—581 (1937). — *Foerster, O.* u. *O. Gagel:* Z. Neur. **146**, 792—803 (1933); **164**, 565—580 (1939). — *Gagel, O.:* Anatomie des Kleinhirns. In Handbuch der Neurologie, herausg. von *Bumke* und *Foerster*, Bd. 1, S. 425—473. Berlin: Julius Springer 1935. — *Heinlein, H.* u. *Falkenberg:* Z. Neur. **166**, 128—135 (1939). — *Lafora, G. R.:* Virchows Arch. **205**, 295 (1911). — *Lhermitte, J.* et *P. Duclos:* Bull. Assoc. franç. Etude Canc. **9**, 99—107 (1920). — *Schmidt, M. B.:* Beitr. Anat. usw. Ohr usw. **23**, 594 (1926).

Seite
Konowalow, N. W. Histopathologie der hepatolentikulären Degeneration. 1. Mitteilung. Über die Entstehung der Alzheimerschen Glia. Mit 15 Textabbildungen 220
Schaffer, Karl, †. Das Nervensystem von I. Semmelweis. Mit 1 Textabbildung. 246
Schulte, Hermann. Klinischer Beitrag zur Kenntnis der kongenital luischen Störungen des Zentralnervensystems 250
Elste, R. Über die Indikationsstellung bei der Schizophrenietherapie 273
Westenhöfer, M. Cephalisation und Fetalisation 291

Aufnahmebedingungen.

I. Sachliche Anforderungen.

1. Der Inhalt der Arbeit muß dem Gebiet der Zeitschrift angehören.

2. Die Arbeit muß wissenschaftlich wertvoll sein und Neues bringen. Bloße Bestätigungen bereits anerkannter Befunde können, wenn überhaupt, nur in kürzester Form aufgenommen werden. Dasselbe gilt von Versuchen und Beobachtungen, die ein positives Resultat nicht ergeben haben. Arbeiten rein referierenden Inhalts werden abgelehnt, vorläufige Mitteilungen nur ausnahmsweise aufgenommen. Polemiken sind zu vermeiden, kurze Richtigstellung der Tatbestände ist zulässig. Aufsätze spekulativen Inhalts sind nur dann geeignet, wenn sie durch neue Gesichtspunkte die Forschung anregen.

II. Formelle Anforderungen.

1. Das Manuskript muß leicht leserlich geschrieben sein. Die Abbildungsvorlagen sind auf besonderen Blättern einzuliefern. Diktierte Arbeiten bedürfen der stilistischen Durcharbeitung zwecks Vermeidung von weitschweifiger und unsorgfältiger Darstellung. Absätze sind nur zulässig, wenn sie neue Gedankengänge bezeichnen.

2. Die Arbeiten müssen *kurz* und in gutem Deutsch geschrieben sein. Ausführliche historische Einleitungen sind zu vermeiden. Die Fragestellung kann durch wenige Sätze klargelegt werden. Der Anschluß an frühere Behandlungen des Themas ist durch Hinweis auf die letzten Literaturzusammenstellungen (in Monographien, „Ergebnissen", Handbüchern) herzustellen.

3. Der Weg, auf dem die Resultate gewonnen wurden, muß klar erkennbar sein; jedoch hat eine ausführliche Darstellung der Methodik nur dann Wert, wenn sie wesentlich Neues enthält.

4. Jeder Arbeit ist eine kurze Zusammenstellung (höchstens 1 Seite) der wesentlichen Ergebnisse anzufügen, hingegen können besondere Inhaltsverzeichnisse für einzelne Arbeiten nicht abgedruckt werden.

5. Von jeder Versuchsart bzw. jedem Tatsachenbestand ist in der Regel nur *ein* Protokoll (Krankengeschichte, Sektionsbericht, Versuch) im Telegrammstil als Beispiel in knappster Form mitzuteilen. Das übrige Beweismaterial kann im Text oder, wenn dies nicht zu umgehen ist, in Tabellenform gebracht werden; dabei müssen aber umfangreiche tabellarische Zusammenstellungen unbedingt vermieden werden [1].

6. Die Abbildungen sind auf das Notwendigste zu beschränken. Entscheidend für die Frage, ob Bild oder Text, ist im Zweifelsfall die Platzersparnis. Kurze, aber erschöpfende Figurenunterschrift erübrigt nochmalige Beschreibung im Text. Für jede Versuchsart, jede Krankenbeschreibung, jedes Präparat ist nur *ein* gleichartiges Bild, Kurve u. ä. zulässig. Unzulässig ist die *doppelte* Darstellung in Tabelle *und* Kurve. *Farbige* Bilder können nur in seltenen Ausnahmefällen Aufnahme finden, auch wenn sie wichtig sind. Didaktische Gesichtspunkte bleiben hierbei außer Betracht, da die Aufsätze in den Archiven nicht von Anfängern gelesen werden.

[1] Es wird empfohlen, durch eine Fußnote darauf hinzuweisen, in welchem Institut das gesamte Beweismaterial eingesehen oder angefordert werden kann.

Fortsetzung der Aufnahmebedingungen auf der IV. Umschlagseite.

7. Literaturangaben, die nur im Text berücksichtigte Arbeiten enthalten dürfen, erfolgen ohne Titel der Arbeit nur mit Band-, Seiten-, Jahreszahl. Titelangabe nur bei Büchern.

8. Die Beschreibung von Methodik, Protokollen und anderen weniger wichtigen Teilen ist für *Kleindruck* vorzumerken. Die Lesbarkeit des Wesentlichen wird hierdurch gehoben.

9. Das Zerlegen einer Arbeit in mehrere Mitteilungen zwecks Erweckung des Anscheins größerer Kürze ist unzulässig.

10. Doppeltitel sind aus bibliographischen Gründen unerwünscht. Das gilt insbesondere, wenn die Autoren in Ober- und Untertitel einer Arbeit nicht die gleichen sind.

11. An *Dissertationen,* soweit deren Aufnahme überhaupt zulässig erscheint, werden nach Form und Inhalt dieselben Anforderungen gestellt wie an andere Arbeiten. Danksagungen an Institutsleiter, Dozenten usw. werden nicht abgedruckt. Zulässig hingegen sind einzeilige Fußnoten mit der Mitteilung, wer die Arbeit angeregt und geleitet oder wer die Mittel dazu gegeben hat. *Festschriften, Habilitationsschriften* und *Monographien* gehören nicht in den Rahmen einer Zeitschrift.

Emil Kraepelin

Der Mann und sein Werk in ihrer Bedeutung für die psychiatrische Forschung der Gegenwart

Von

Robert Gaupp

(Sonderdruck aus „Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie", 165. Band [Ber.].)

V, 29 Seiten. 1939. RM 1.80

Die überragende Bedeutung Emil Kraepelins, der größten Persönlichkeit der deutschen psychiatrischen Forschung, läßt es berechtigt erscheinen, den in der „Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie" Band 165 abgedruckten Vortrag, den der Verfasser unter dem Titel „Die Lehren Kraepelins in ihrer Bedeutung für die heutige Psychiatrie" auf der Kölner Tagung der Gesellschaft deutscher Neurologen und Psychiater 1938 gehalten hat, als Sonderausgabe herauszugeben und dadurch einem weiteren Kreise zugänglich zu machen. Das Bild, das der Vortragende von Emil Kraepelin entworfen hat, ist eine kurzgefaßte Würdigung seines Wesens und seiner Arbeit. Von 1886 bis 1923 hatte Kraepelin in Dorpat, Heidelberg und München den Lehrstuhl des Psychiaters inne. Während dieser Zeit hat er seine ganze Kraft seiner Wissenschaft gewidmet und in München in der „Deutschen Forschungsanstalt für Psychiatrie" eine Stätte gesammelter Forschung geschaffen. Durch Kraepelin hat die deutsche Psychiatrie die Führung in der ganzen Welt bekommen, ihm verdanken wir es, wenn überall, wo wissenschaftliche Psychiatrie getrieben wird, seine Grundlehren als Voraussetzung aller Forschung ohne weiteres gegeben sind.

VERLAG VON JULIUS SPRINGER IN BERLIN

Verlag von Julius Springer in Berlin. — Druck der Universitätsdruckerei H. Stürtz A.G., Würzburg.
Printed in Germany.

Lebenslauf

Am 30. Mai 1914 wurde ich zu Breslau als Sohn des Frauenarztes Dr. Karl Maiß und seiner Ehefrau Margot, geb. Thienel, geboren. Nach bestandener Reifeprüfung am Staatl. König-Wilhelm-Gymnasium zu Breslau, Ostern 1933, meldete ich mich zum freiwilligen Arbeitsdienst und Wehrsport. Im Wintersemester 1933/34 begann ich das medizinische Studium an der Universität Breslau, an der ich nach zehnsemestrigem Studium im April 1939 das Staatsexamen bestand. Vom 1. Mai 1939 bis 1. August 1939 war ich als Medizinalpraktikant am Neurologischen Forschungsinstitut Breslau tätig. Zur Zeit bin ich Assistenzarzt an der gynäkologischen Abteilung des St. Josefskrankenhauses zu Breslau.